



TITLE:

## 小児膀胱横紋筋肉腫の2例

AUTHOR(S):

田中, 善之; 河内, 明宏; 北森, 伴人; 今田, 直樹; 大嶺,  
卓司; 渡邊, 決

---

CITATION:

田中, 善之 ...[et al]. 小児膀胱横紋筋肉腫の2例. 泌尿器科紀要 1995,  
41(7): 549-551

ISSUE DATE:

1995-07

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/115531>

RIGHT:

## 小児膀胱横紋筋肉腫の2例

京都府立医科大学泌尿器科学教室 (主任: 渡邊 決教授)

田中 善之, 河内 明宏, 北森 伴人  
今田 直樹, 大嶺 卓司, 渡邊 決TWO CASES OF RHABDOMYOSARCOMA  
OF THE BLADDER IN CHILDRENYoshiyuki Tanaka, Akihiro Kawauchi, Tomohito Kitamori,  
Naoki Imada, Takuji Ohne and Hiroki Watanabe  
*From the Department of Urology, Kyoto Prefectural University of Medicine*

A 1-year-old boy was admitted to our hospital with chief complaint of urinary retention and a lower abdominal large mass. The mass was shown in the bladder by computerized tomography (CT) associated with paraaortic lymph node swelling. Tumor biopsy revealed rhabdomyosarcoma, embryonal type. Complete remission (CR) was obtained by chemotherapy based on STS' 88. He has been healthy 40 months without recurrence. A similar case of rhabdomyosarcoma, embryonal type, in the bladder in a 3-year-old girl with a chief complaint of macrohematuria was verified by CT and tumor biopsy. The same chemotherapy was performed, resulting in partial remission (PR). A complete resection of the tumor was achieved by partial cystectomy. She is alive without recurrence 18 months after the cystectomy.

(Acta Urol. Jpn. 41: 549-551, 1995)

**Key words:** Rhabdomyosarcoma, Bladder, Children, Partial cystectomy

## 緒 言

小児膀胱横紋筋肉腫は過去において予後不良の疾患として拡大手術が行われてきたが、化学療法の進歩に伴い予後の改善がみられ、最近では機能温存を目指し治療が行われるようになっている。

私たちは、膀胱機能を温存させ現在まで生存している2例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

## 症 例

## 症例 1

患者: K.K., 1988年10月28日生。1歳, 男児。

主訴: 尿閉, 腹部腫瘍

家族歴・既往歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1990年2月22日より下痢・嘔吐・発熱が続き、近医にて風邪と診断され治療をうけていたが、肉眼的血尿・腹部腫瘍を認めたため、3月3日小児科に紹介された。

現症: 尿閉になっており、800mlの血尿が貯留し

ていた。導尿後下腹部に硬い腫瘍を触れた。

入院時検査所見: 末梢血液像において、白血球数  $22,300/\text{mm}^3$ , 赤血球数  $223 \times 10^4/\text{mm}^3$ , ヘマトクリット 20.7%と、白血球増多および貧血を認め、血液生化学において、BUN  $134 \text{ mg/dl}$ , クレアチニン  $5.0 \text{ mg/dl}$  と腎不全の状態であった。尿検査にて、多数の赤血球および白血球を認めた。尿細胞診の結果は class V であったが、組織型は判定できなかった。

腹部超音波検査および CT で膀胱後壁に  $60 \times 50 \times 50 \text{ mm}$  の腫瘍を認め (Fig. 1), また  $12 \times 10 \times 8 \text{ mm}$  の傍大動脈リンパ節の腫脹を認めた。

経過: 導尿・点滴を行い腎不全はすぐに改善した。膀胱鏡にて白色のブドウ房状の腫瘍を認め、生検より rhabdomyosarcoma, embryonal type と診断された。傍大動脈リンパ節転移を伴っており Intergroup Rhabdomyosarcoma study (IRS) の分類で clinical group IV に属すると考えられた。

3月13日より STS' 88 に基づく化学療法を下記のように施行した。

A. Vincristine ( $0.05 \text{ mg/kg}$ ), adriamycin ( $45 \text{ mg/}$

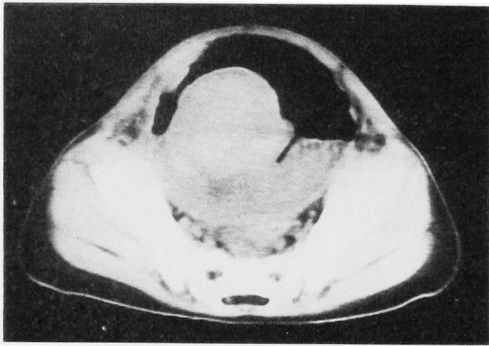


Fig. 1. CT scan shows a large tumor in the bladder.

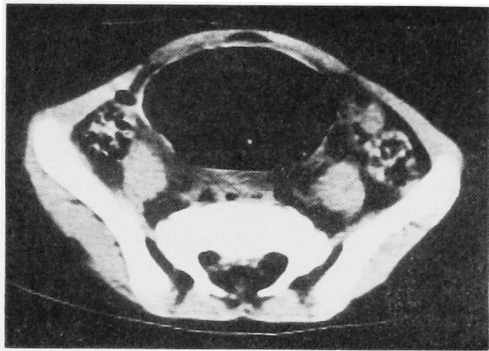


Fig. 2. Tumor disappeared after chemotherapy.

m<sup>2</sup>), cyclophosphamide (50 mg/kg), 5 クール  
 B. Vindesin (3 mg/m<sup>2</sup>), adriamycin (45 mg/m<sup>2</sup>), ifosfamide (1,600 mg/m<sup>2</sup>), 3 クール  
 C. Adriamycin (45 mg/m<sup>2</sup>), CDDP (30 mg/m<sup>2</sup>), 2 クール

施行した段階で CT 上腫瘍は消失し (Fig. 2), リンパ節の腫脹も消失した. 12月20日膀胱鏡を行い, 径 5 mm の残存腫瘍を認めたため経尿道的に腫瘍を切除し, 病理組織学的検討を行った. その結果, 切除組織は壊死組織のみで悪性細胞はみられず, complete remission (CR) と考えられた. 補助化学療法として vincristine, actinomycin-D, cyclophosphamide を用いた VAC 療法 13クールを, 追加し, 退院となった. その後現在まで40カ月間再発は認めていない.

#### 症例 2

患者: E.M., 1988年6月2日生. 3歳, 女児.  
 主訴: 血尿  
 家族歴・既往歴: 特記すべきことなし  
 現病歴: 1992年4月検尿にて尿潜血を指摘された. その後5月になると肉眼的血尿が出現, 5月21日小児科を受診し, 腹部超音波にて膀胱内に腫瘤を認めた.  
 現症: 体表より下腹部に腫瘤を触知した.

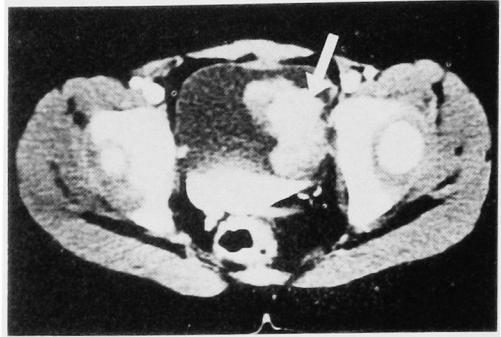


Fig. 3. CT scan shows a large tumor in the bladder (arrow).

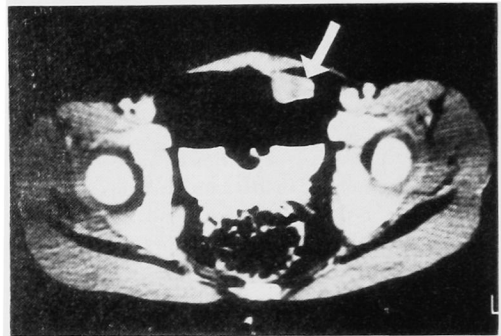


Fig. 4. Residual tumor in the bladder after chemotherapy (arrow).

入院時検査所見: 末梢血液像, 血液生化学に異常はなかった. 尿検査で赤血球多数を認めた. CT で膀胱左前壁に 35×35×20 mm の腫瘍を認めた (Fig. 3).

経過: 1992年5月26日経尿道的生検にて, rhabdomyosarcoma, embryonal type と診断された. 遠隔転移およびリンパ節転移は認められなかった.

6月3日より STS' 88 に基づく化学療法を開始した. 症例1に示したプロトコルの A, B をそれぞれ 5 クール施行し, 治療開始後4カ月で, CT 上腫瘍は 15×10×10 mm まで縮小したが (Fig. 4), その後は腫瘍の縮小傾向はみられなかったため, partial remission (PR) と判断し, 化学療法を終了した.

残存腫瘍は CT・MRI・膀胱鏡所見にて膀胱壁に限局していたため, 部分切除可能と考え, 1993年3月17日膀胱部分切除術を施行した. 術中所見では腫瘍は膀胱左前壁にあり, 術中超音波検査にて筋層と連続しているようであった. 腫瘍は基部より約 2 cm 離して切除した. 病理組織学的に, 腫瘍内には壊死組織の中に悪性細胞も残存していたが, 外科的断端には悪性細胞がみられず完全に切除されており, IRS 分類では clinical group I に属すると考えられた. 術後18カ月経過したが, 膀胱容量は 90 ml あり, 膀胱機能も正

常で再発は認めていない。

## 考 察

横紋筋肉腫は予後不良の疾患とされてきたが、1970年代に入り化学療法の進歩により予後の改善がみられるようになった。1972年より IRS-I の研究が始まり、術後に VAC 療法および放射線療法を追加することが提唱された。IRS-I の成績では、各臓器の横紋筋肉腫のうちで泌尿生殖器に対する感受性が特に高く、74%の5年生存率を示した<sup>1)</sup>。このように横紋筋肉腫が化学療法に対し高い感受性を示すことがわかったため、1979年より始まった IRS-II では、機能温存を目指し術前に化学療法を行い、腫瘍を縮小させてから切除し、その後さらに化学療法および放射線療法を追加する方法がとられるようになった<sup>2)</sup>。しかし IRS II では clinical group III, IV に分類される症例の5年生存率が66%, 26%と不良だったため、1985年より始まった IRS III では clinical group III, IV には VAC 療法に加え cisplatin・adriamycin が投与されるようになった。しかし IRS III でも clinical group IV に分類される症例では5年生存率35%と high stage 肉の横紋筋腫は依然予後不良である。このため IRS IV や自家骨髄移植を用いた超大量化学療法が high stage の横紋筋腫で試みられている。今回われわれは、IRS で提唱されている VAC 療法を改変し、cyclophosphamide の1回投与量を5倍量として、actinomycin-D に代え soft tissue sarcoma に有効といわれている adriamycin を用いた、STS' 88<sup>3)</sup>により治療した。

症例1のように遠隔転移を有する clinical group IV 症例に対する VAC 療法の効果は、過去の報告では10例中6例が CR であった<sup>1)</sup>。しかしその6例のうち3例はその後再発し、死亡していた。横紋筋腫の再発は短期間に起こる場合がほとんどで、死亡した3症例も平均10カ月で再発していた。このように clinical group IV に属する症例は化学療法で CR となっても比較的前予後不良であるが、自験例は3年間再発がなく STS' 88 が著効した症例と考られる。(尚、症例2は文献3の症例の統計に含まれている。)

症例2は化学療法で PR となり、その後膀胱部分切除術を施行したが、私たちの調べた範囲では、小

児膀胱横紋筋腫に膀胱部分切除を行ったという報告は本邦において他になかった。海外では Hay らが<sup>4)</sup>小児膀胱横紋筋腫154例中33例に膀胱部分切除術を施行している。そのうち27例には膀胱部分切除を先行し、その後化学療法を追加しており、6例には化学療法を先行し、その後膀胱部分切除を施行している。この2群の比較において、膀胱部分切除を先行した場合再発が7例に認められるのに対し、化学療法を先行した場合すべて再発はない。また2年後の膀胱機能温存率も20例(61%)と比較的良好な結果であった。自験症例2も良好な結果をえており、以上の結果より考えると、小児膀胱横紋筋腫に対しては化学療法が第一選択となるが、化学療法で腫瘍の縮小傾向が消失した時点で外科的な治療を行うべきだと思われる。この時膀胱部分切除術も積極的に施行されるべき治療法であると推察された。

## 結 語

小児膀胱横紋筋腫の2例を報告し、化学療法と手術療法の効果に関し若干の文献的考察を加えた。

稿を終えるにあたり 今回の2症例の治療に多大な御協力をいただいた京都府立医科大学小児科今宿晋作先生・日比成美先生に深く感謝いたします

本論文の要旨は第147回日本泌尿器科学会関西地方会において発表した。

## 文 献

- 1) Maurer HM, Beltangady M, Gehan EA, et al.: The intergroup rhabdomyosarcoma study-I, A final report. *Cancer* 61: 209-220, 1988
- 2) Maurer HM: The intergroup rhabdomyosarcoma study II: Objective and study design. *J Pediatr Surg* 15: 371-372, 1980
- 3) 日比成美, 森岡義仁, 西村康孝, ほか: 進行成績横紋筋腫に対する新たな化学療法. *小児癌* 28: 57-58, 1991
- 4) Hays DM, Lanwrence W Jr, Crist E, et al.: Partial cystectomy in the management of rhabdomyosarcoma of the bladder: A report from the intergroup rhabdomyosarcoma study. *J Pediatr Surg* 25: 719-723, 1990

(Received on January 26, 1995)  
(Accepted on April 12, 1995)